

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1906

THÈSE

N°

223

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 5 Avril 1906, à 1 heure

PAR

Bernard MENAUT

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Médecin colonial de l'Université de Paris

De la « MAIN BOTE »

dans la Maladie de Friedreich

Président : M. RAYMOND, professeur

Juges { MM. DEBOVE, professeur
 JOFFROY, professeur
 DUPRÉ, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Henri JOUVE

15, RUE RACINE, 15

1906

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. DEBOVE.
Professeurs		MM.
Anatomie.....		P. POIRIER
Physiologie.....		CH. RICHET.
Physique médicale.....		GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....		BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....		BOUCHARD
Pathologie médicale.....	}	HUTINEL.
		BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale.....		LANNELONGUE
Anatomie pathologique.....		CORNIL.
Histologie.....		MATHIASDUVAL
Opérations et appareils.....		SEGOND.
Pharmacologie et matière médicale.....		POUCHET.
Thérapeutique.....		GILBERT.
Hygiène.....		CHANTEMESSE
Médecine légale.....		BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		DEJERINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....		ROGER.
Clinique médicale.....	}	HAYEM
		DIEULAFOY.
		DEBOVE
		LANDOUZY.
		GRANCHER.
Maladies des enfants.....		JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....		GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux.....		LE DENTU.
Clinique chirurgicale.....	}	TERRIER.
		BERGER.
		RECLUS.
Clinique ophtalmologique.....		DE LAPERRONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.....		GUYON.
Clinique d'accouchements.....	}	BUDIN.
		PINARD.
Clinique gynécologique.....		POZZI
Clinique chirurgicale infantile.....		KIRMISSON.
Clinique thérapeutique.....		A. ROBIN.

Agréés en exercice.

MM.			
AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANCON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFFEL (chef
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MAILLARD	des travaux anat.
CARNOT	GUIART	MARION	TEISSIER
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	THIROLOIX
CUNEO	LABBE	MERY	VAQUEZ
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	WALLICH

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS ET A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR F. RAYMOND

Professeur de Clinique des maladies nerveuses

à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de la Salpêtrière

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

DE LA “ MAIN BOTE ”

DANS LA

MALADIE DE FRIEDREICH

INTRODUCTION

Dans une communication faite à la Société de Neurologie le 15 novembre 1903, MM. R. Cestan et A. Sicard décrivaient comme symptôme nouveau de la maladie de Friedreich, une déformation inconnue jusqu'alors, siégeant aux membres supérieurs et que par analogie avec celle décrite déjà aux membres inférieurs ils dénommaient « main bote ».

C'est à l'étude de cette « main bote » que nous consacrons cette thèse. Nous rappellerons brièvement les deux autres déformations antérieurement connues dans cette maladie, les déformations vertébrales et le pied bot ; de nombreux points de comparaison importants existant entre la main bote et le pied bot, nous avons spécialement insisté sur ce dernier.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153315_0109

CHAPITRE I

Déformations vertébrales

« Comme symptôme moins constant
« il faut citer les déformations de
« la colonne vertébrale... »

N. FRIEDREICH. Communication au
Congrès de Spire, 1861.

Les premières déformations observées dans cette maladie furent les déformations vertébrales ; c'est ainsi que Justine S..., le troisième cas de Friedreich, présentait une scoliose. Elles y sont devenues d'observation clinique si courante que Hallion dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, année 1892, a pu dire qu'elles existaient dans la moitié des cas. Peut-être même sont-elles plus fréquentes ; bien des observations ne les mentionnent point, où peut-être elles existaient ; mais dans une observation médicale, le silence est-il toujours une négation ?

Il s'agit le plus souvent de scoliose, dans au moins les deux tiers des cas pour la majorité des auteurs. Elle peut exister seule ou être associée à une autre

déformation telle que la cyphose, cinq des neuf malades du premier mémoire de Friedreich ont de la scoliose ; chez trois d'entre eux on note en même temps de la cyphose.

La convexité est à droite en général ; dans un tiers des cas cependant elle a été vue à gauche.

Ce sont les vertèbres dorsales qui en sont le lieu de prédilection. Il y aura forcément plus haut et plus bas des courbures de compensation, mais celles-ci n'étant que le résultat de nécessités mécaniques, qu'il nous suffise de les signaler.

Le contre-coup de cette déformation sur la position des épaules et sur la symétrie de la cage thoracique produira les mêmes phénomènes que la scoliose ordinaire ; de sorte qu'il pourrait paraître peu intéressant de noter dans la maladie de Friedreich une scoliose, si celle-ci ne présentait une particularité qui la distingue de la scoliose ordinaire, nous voulons parler de son moment d'apparition.

La scoliose est rare dans la première enfance, elle se montre surtout de huit à treize ans. Il y a donc là entre ces deux âges un stade de la vie où elle est d'apparition rare sinon exceptionnelle. C'est dans ce stade qu'ici nous la rencontrerons. Il y aura bien quelques exceptions, nous n'ignorons pas que déjà dans son quatrième cas — Salomé Süß, — Friedreich notait une scoliose à quatorze ans ; que le petit Georges C..., un malade de M. le professeur Chauffard, présentait déjà à huit ans un léger degré de cypho-scoliose cervico-dorsale ; on pourrait réunir

ainsi quelques exemples. Mais la règle est que les scolioses de la maladie de Friedreich sont d'apparition plus tardive que les scolioses ordinaires, et l'explication de ce fait est facile.

Si en effet Vizioli note dans sa statistique 39 débuts sur 60 avant dix ans, si pour Soca la maladie débute dans les deux tiers des cas avant quatorze ans, l'examen des observations montre qu'il faut au processus pathologique un temps assez long, plusieurs années en général, pour assurer les lésions qui produiront et maintiendront d'une manière définitive ces déformations.

D'autre part, les exemples de maladie de Friedreich survenant à un âge plus avancé deviennent de moins en moins rares ; Soca pouvait peut-être dire en 1888 à propos de l'un des malades de Dreschfeld, — début à vingt et un ans, — que c'était là « un chiffre presque extravagant dans la maladie de Friedreich » ; mais actuellement pareille assertion n'est plus possible. Klippel et Durante ont même rapporté un début à trente-trois ans.

Pour ces deux raisons l'âge de treize ans, limite habituelle de la scoliose ordinaire, sera le plus souvent dépassé.

Mais, si nous savons dans quel stade de la vie les déformations vertébrales apparaissent, il nous est plus difficile d'indiquer à quel âge de la maladie elles se produisent. Une déformation à son début, une scoliose légère par exemple, n'attire l'attention ni du malade, ni du médecin ; si celui-ci ne la recherche

pas de parti pris, il risque fort de l'ignorer longtemps ; aussi, les dates indiquées comme début sont-elles si variables suivant les observateurs qu'il serait bien audacieux de vouloir en indiquer une moyenne. Tout ce que nous croyons pouvoir dire, c'est que dans plus de la moitié des cas les déformations vertébrales précèdent celles des membres inférieurs et supérieurs. Ces déformations peuvent être précédées de sensations d'endolorissement le long de la colonne vertébrale ; souvent le malade se plaint de faiblesse dans les reins, et cette faiblesse, ou plutôt cette sensation de lassitude au moindre travail, nous la retrouverons en étudiant la main bote au niveau des muscles extenseurs surtout ; parfois elles s'accompagnent de douleurs provoquées par la percussion au niveau des renflements cervicaux et lombaires, ainsi qu'aux points maximum de déviation. Quant à l'état des muscles spinaux et à leur valeur physiologique, nous aurons l'occasion d'y revenir.

Il nous reste encore à signaler comme possible mais plus rare, la lordose (th., Soca, obs. XVII ; th., Vincelet, François Haudeb, etc.) ; elle existait également chez le petit Georges C..., dont le cas rapporté dans la *Semaine médicale* fit l'objet d'une leçon de M. Chauffard à l'hôpital Broussais.

CHAPITRE II

Pied Bot

« Le pied bot est un symptôme important de la maladie de Friedreich...
« Friedreich n'a pas connu ce signe. Il a été
« signalé depuis de plusieurs côtés, mais
« c'est encore M. Charcot qui dans quelques mots en a tracé les principaux
« caractères dans ses leçons... »

SOCA, Th., Paris, 1888, p. 77.

N. Friedreich ne sut pas voir le pied bot ; les seules constatations qu'il fit sur le membre inférieur furent la parésie et les troubles moteurs.

Rutimeyer, dans des observations très détaillées où le malade fut longtemps et minutieusement examiné, depuis le début de la maladie jusqu'à l'autopsie, ne signala que l'extension pure et simple des orteils, jamais de pied creux.

Noté depuis d'une manière plus ou moins complète dans les observations qui suivirent, il est nécessaire d'arriver aux leçons de Charcot (1884) pour en voir tracer les principaux caractères et à la

thèse de Soca (1888) pour le voir devenir symptôme important de la maladie de Friedreich, si important même que Soca en fait « un véritable stigmatte de cette affection, pouvant dans des cas douteux assurer le diagnostic ».

Pour bien étudier ce pied bot, il faut se rappeler que dans l'immense majorité des cas la station debout le fait presque totalement disparaître et que par conséquent pour le voir au complet, il nous faudra faire asseoir le malade les jambes croisées, ou mieux encore pendantes au bord du lit.

Description d'un pied bot type, le malade étant assis au bord du lit jambes pendantes.

1° POSITION DU PIED PAR RAPPORT A LA JAMBE. — Le pied bot de la maladie de Friedreich est un pied équin ; équin pur parfois, équin varus le plus souvent.

On aurait cité des cas d'équin valgus ; nous n'avons nulle part trouvé l'indication d'un pied talus.

2° PIED. — Il paraît court, ramassé, il semble avoir subi une pression antéro-postérieure qui aurait fléchi le pied sur lui-même, rapprochant le talon antérieur du talon postérieur et déterminant ainsi l'apparition d'une bosse dorsale et d'un creux plantaire.

a) *Bosse dorsale.* — Malgré l'aspect spécial que lui donne la bosse dorsale, le pied n'est pas épaissi. Comme déjà le disait avec raison Soca, ce qu'il y a

de trop sur le pied est en moins sous la plante. Il n'y a ni écrasement, ni tassement des os du tarse comme dans le pied bot tabétique de Charcot et de Ferré. Les os sont intacts dans leur forme ; certains sont simplement en rapports légèrement anormaux.

b) *Creux plantaire*. — Une chose frappe au premier examen de la face plantaire : c'est l'exagération, l'abaissement du talon antérieur. Cette exagération du talon antérieur détermine l'augmentation du creux plantaire.

3° ORTEILS. — En général les orteils sont en extension (flexion dorsale) pour leur première phalange, en flexion plantaire pour les autres. Ils peuvent être normalement étendus, mais jamais ils ne seront complètement fléchis comme dans le pied tabétique de M. Joffroy.

La flexion dorsale de la première phalange du gros orteil sur son métacarpien, peut être telle que le gros orteil paraît comme retroussé.

Le gros orteil peut être en extension de ses deux phalanges (voir obs. II).

Dans un cas rapporté par Vincelet dans sa thèse, le gros orteil du pied gauche « croise à angle presque droit le deuxième orteil sur lequel il chevauche ».

4° SAILLIES TENDINEUSES. — Les tendons de l'extenseur commun sont appréciables à l'œil, aussi bien qu'au toucher. Le tendon de l'extenseur propre du gros orteil est en général encore plus accusé. Il est facile également de se rendre compte que le tendon d'Achille est anormalement tendu.

Aspect du même pied bot, le malade étant debout. — Faisons maintenant lever le malade, si l'ataxie le permet encore ; nous constatons immédiatement la disparition d'un certain nombre des caractères du pied bot. Les orteils, sauf parfois le premier, ne sont plus en extension de leur première phalange ; il n'y a plus d'équinisme ; la saillie plantaire que faisaient les articulations métatarso-phalangiennes est effacée. Seule la bosse dorsale persiste ; en outre, ainsi qu'il est facile de s'en rendre compte par la méthode des empreintes de Gilles de la Tourette, le creux plantaire, quoique diminué, est encore appréciable surtout sur le bord interne du pied. Un nouveau tendon fait saillie maintenant, celui du long péronier latéral.

Par cette atténuation de certains de ses caractères dans la station debout, ce pied bot échappe à la définition classique du pied bot dont un des caractères importants est la fixité ; étudions donc quels sont les mouvements dont il peut être le siège.

MOUVEMENTS PASSIFS. — ARTICULATION TIBIO-TARSIENNE. — Quoiqu'on ne puisse fléchir le pied sur la jambe aussi fortement qu'à l'état normal, — est-ce la base dorsale qui s'y oppose, ou l'action du tendon d'Achille que l'on sent fortement se tendre pendant ce mouvement, peut-être les deux — on peut réduire en grande partie l'équinisme ; en revanche on ne peut l'augmenter, le pied étant en général étendu au maximum. Latéralement, la mobilité du pied sur la jambe n'est en rien gênée. Le plus souvent l'articu-

lation tibio-tarsienne est dans un tel état de relâchement, que bon nombre d'observations — et c'est le cas chez notre premier malade — décrivent un pied bot « ballant » au bout de la jambe.

Articulations médio-tarsiennes. — Rien à signaler.

Articulations métacarpo-phalangiennes et phalangiennes. — Ces articulations sont souples ; dans les mouvements qu'on leur imprime on n'a point à vaincre la résistance de muscles contracturés. La flexion dorsale des orteils sur leurs métacarpiens est d'une amplitude supérieure à la normale ; la saillie du talon antérieur augmente avec le degré de cette flexion dorsale.

Pendant les mouvements que l'on imprime aux divers articles du pied on ne perçoit point de bruit imputable à une pathologie articulaire.

MOUVEMENTS ACTIFS. — Les conclusions auxquelles on arrive sont évidemment variables suivant les malades et suivant que le pied bot examiné est à son début ou à sa période d'état. A cette dernière période, les mouvements de flexion du pied sur la jambe, de flexion ou d'extension des orteils, s'il sont conservés, sont très affaiblis.

En règle générale, les muscles commandant la flexion dorsale (du pied et des orteils) sont plus pris que ceux commandant la flexion plantaire. Chez le malade de l'observation I, il existait à peine quelques faibles mouvements des orteils.

Soca a noté l'« extension volontaire athétosique des orteils, surtout du gros orteil ».

SENSIBILITÉ. — La sensibilité est en général conservée dans tous ses modes. Certains auteurs ont voulu voir une relation entre l'existence des troubles sensitifs et la plus grande gravité de la maladie.

PIEDS BOTS INCOMPLETS ET VARIÉTÉS DE PIEDS BOTS.

— Le pied bot que nous venons de décrire est le pied bot complet de la période d'état. Il n'est pas toujours aussi accentué. « Ses deux principaux caractères sont le pied creux et le redressement des orteils » (1); s'ils sont associés dans le type définitif, ils peuvent, ainsi que Soca l'aurait constaté, exister individuellement, constituant même isolés des types de pied bot que cet auteur divise ainsi :

1^{er} type. — *Excavation et redressement des orteils.*

2^e type. — *Excavation sans redressement.*

3^e type. — *Redressement sans excavation.*

Il est possible qu'au début la déformation se réduise au pied creux ou au redressement des orteils, et que, pendant l'évolution de la maladie, l'association de ces deux déformations se produise, ou rapidement, ou très lentement, si lentement même que chacune d'elles pourrait être vue isolée.

PIEDS BOTS ANORMAUX. — Non seulement le pied bot pourrait être incomplet, ainsi que nous venons de le voir, mais il pourrait être anormal, c'est-à-

1. Soca.

dire qu'il pourrait en totalité ou en partie devenir une déformation fixe, si bien que non seulement il ne disparaîtrait pas par la station debout, mais encore que ses articulations opposeraient une force invincible aux mains qui tenteraient de les mobiliser.

En voici quelques exemples :

(Rutimeyer. — *Virchow's Archiv.* Bd. CX, S. 215,
1^{er} cas de Rutimeyer).

Henri K..., début six à sept ans. Mort dans sa vingtième année. Cypho-scoliose très prononcée. Dans les dernières années de sa maladie, paralysie complète des membres inférieurs avec atrophie musculaire. Flexion dorsale des orteils.

A l'autopsie : « Amaigrissement profond des membres inférieurs qui étaient flasques au toucher. Pied équin varus qu'on ne peut mettre dans une autre position ».

Déformation fixe, il est vrai. Mais sa constatation à l'autopsie lui enlève toute valeur. Même observation pour le deuxième cas de cet auteur.

(Everett Smith, de Boston).

« Clara..., cypho-scoliose. Elle avait une paralysie complète des membres inférieurs ; les deux pieds sont dans la position d'équin varus, et les articulations sont immobiles comme si elles étaient frappées d'ankylose. Les muscles des cuisses et

des mollets sont dans une contraction telle que les membres inférieurs sont absolument tordus. »

Rien ne prouve que cette femme ne soit hystérique ; d'ailleurs, « on ne saurait être autorisé à considérer l'observation d'Everett Smith comme appartenant à la maladie de Friedreich » (1).

Bury. — Dans un des cas de cet auteur, le malade étant debout on pouvait introduire la main sous le pied, tant le creux plantaire était accentué. Dans un autre, non seulement il y avait contracture des pieds mais aussi des mains. Soca les cite dans sa thèse comme cas de maladie de Friedreich avec contracture.

Mais Bury lui-même ne considérait pas ces cas comme des cas de Friedreich.

(Chauffard.)

« Georges C... Les pieds sont en équinisme forcé avec une forte convexité du tarse et exagération notable du creux plantaire. Le gros orteil est retroussé avec flexion dorsale de la première phalange, flexion plantaire de la seconde. L'équinisme s'accompagne d'un léger degré de varus et ces déformations sont tellement fixes que tout redressement du pied ou mouvement des orteils est impossible. »

Plus loin M. Chauffard ajoute : « C'est là un cas curieux, une modalité nouvelle de la maladie de Friedreich... »

1. Raymond.

Mais ces formes fixes, si tant est qu'elles existent réellement dans des cas purs de maladie de Friedreich, peuvent être considérées comme si exceptionnelles que dans la pratique il est permis de les ignorer.

En résumé, suivant la phrase si courte et si juste de M. le professeur Raymond, le pied bot de la maladie de Friedreich « est un pied creux avec redressement des orteils ». En règle générale il n'est point fixe.

1. Raymond.

CHAPITRE III

Main bote

« A côté du pied bot des auteurs classiques on peut décrire une « main-bote » dans la maladie de Friedreich. »

(La « main bote » dans la maladie de Friedreich par M. R. Cestan et A. Sicard. *Revue Neurologique*, 5 novembre 1903, p. 1118).

Cette déformation a été signalée pour la première fois par MM. R. Cestan et A. Sicard. La brève description qu'ils en ont donné dans la *Revue Neurologique*, correspond à un type complet tel qu'on peut le voir à une période avancée de la maladie de Friedreich. Ces auteurs avaient constaté huit fois cette « main bote » sur neuf malades observés. Mais ils ne publièrent pas d'observation spéciale pour chaque cas. D'autre part, nous n'avons rencontré dans les cas de maladie de Friedreich publiés postérieurement à leur communication aucune description détaillée de main bote que nous eussions pu ici ou reproduire ou

analyser ; nous emprunterons deux brèves observations à la thèse de Guénot de Lyon.

La réelle difficulté qu'il y a à se « procurer » des cas de Friedreich sera une excuse au nombre si petit de cas que nous rapportons.

OBSERVATIONS

Nous avons déjà vu en étudiant le pied bot qu'une position particulière du malade était nécessaire pour bien le voir dans sa complexité, puisque la station debout le fait en partie disparaître ; pour bien voir la main bote, MM. Sicard et Cestan conseillent d'ordonner « au malade d'étendre brusquement la main et les doigts dans la position du serment par exemple ». La position du repos qui fait en effet apparaître le pied bot fait disparaître la main bote ; et cette dernière déformation, essentiellement fugace, ne peut être bien étudiée que dans un mouvement exigeant une extension vigoureuse de la main et des doigts.

OBSERVATION I

L..., né à Paris le 3 août 1884. Service de M. le professeur Raymond, Salpêtrière. Clinique Charcot.

Voici un résumé des notes du service concernant ce malade :

1^{re} OBSERVATION, 1895. — Prise à la rentrée du malade âgé alors de onze ans. Elle établit nettement qu'il s'agit d'un cas de Friedreich. Elle ne mentionne pas de déformation.

2^e OBSERVATION, 18 avril 1903. — Elle nous est plus précieuse parce qu'elle signale l'absence totale de toute déformation ; on y trouve en effet textuellement : « Pas de déformation, ni pied bot, ni autre ». En outre :

Malade confiné au lit, marche impossible.

Membres inférieurs : Force musculaire diminuée.

Membres supérieurs : Force musculaire bonne.

Réflexes tendineux : abolis.

Réflexes cutanés : conservés.

Signe de Babinski : en extension.

3^e OBSERVATION, 15 septembre 1903. — Rien qui puisse nous intéresser.

4^e OBSERVATION, 24 mai 1905. — A signaler : ataxie des membres supérieurs avec force musculaire intacte. (Pas d'indication dynamométrique). « Cyphose à grande courbure occupant la partie supérieure de la colonne dorsale. La colonne vertébrale est en même temps légèrement déviée à droite.

Examen personnel, 9 février 1906.

Les symptômes que présente ce malade sont les symptômes habituels d'une maladie de Friedreich ; nous ne les indiquerons pas, ce serait en dehors de ce sujet. Nous noterons cependant l'absence du signe de Babinski (1). Ce fait est à rapprocher du cas cité par Mendel dans la *Revue neurologique* du 15 janvier 1906. « Chez l'un des malades observés, le signe de Babinski était absent, ce qui prouverait que la lésion du faisceau pyramidal croisé est fréquente mais non constante. »

1. Il n'y a pas d'anesthésie plantaire.

Déformation de la colonne vertébrale. — Il est impossible d'en préciser le moment d'apparition. Ainsi que nous l'indiquent les notes du service, elle n'existait pas en 1903. Il y avait une légère cyphose en 1905. Actuellement il y a une cyphose nette et une scoliose à concavité tournée à gauche également très accentuée. Nous passons sous silence les courbures de compensation et le contre-coup de cette cypho-scoliose sur les épaules et le thorax.

La masse des muscles spinaux ne nous paraît pas notablement diminuée. Les gouttières vertébrales sont bien remplies, les apophyses épineuses ne sont pas beaucoup plus saillantes qu'à l'état normal. Nous n'avons point trouvé à la pression de point douloureux le long de la colonne vertébrale ; nous n'avons nulle part non plus relevé de ces zones d'hyperesthésie que Soca dans sa thèse a parfois décrites soit au niveau des renflements cervicaux et lombaires, soit au niveau des points maximum de déviation.

Nous avons recherché la valeur des muscles extenseurs et fléchisseurs du tronc. Pour les premiers, nous avons fait asseoir le malade sur le lit ; nous avons au maximum incliné son buste sur les cuisses, et nous l'avons prié de se relever ; pour les deuxièmes, le malade étant dans le décubitus dorsal, nous l'avons prié de s'asseoir sans le secours des mains ; dans un cas comme dans l'autre, nos mains s'opposaient légèrement au mouvement demandé au malade. Mais ici, la faiblesse de ces groupes musculaires et l'ataxie sont telles, le tronc vacille tellement de tous les côtés qu'il ne faut pas songer à obtenir de résultat bien précis. Les fléchisseurs du tronc nous ont cependant paru un peu mieux conservés que les extenseurs, ce qui répond à la règle générale. Avant de passer à l'examen du

pied, nous devons noter la sensation de faiblesse et de fatigue au moindre effort que le malade a eu depuis sa plus jeune enfance au niveau des reins et de la colonne vertébrale. Cette sensation de fatigue au moindre effort que l'on trouve très fréquemment notée, nous l'avons vue également précéder la formation de la main bote chez ce malade.

Pied bot. — Il s'agit d'un pied bot varus équin ; la déformation est bilatérale ; elle aurait débuté vers la fin de 1903 ; elle répond à peu de chose près au type général que nous avons décrit dans le chapitre « Pied bot ». On y rencontre en effet :

1° *L'équin varus.* — L'équinisme est ici très prononcé. Cela ne peut nous surprendre. Les notes d'hôpital que nous avons rapportées au début de cette observation nous apprennent en effet que déjà en mai 1903 le malade était « confiné au lit » ; il est certain que le poids constant des couvertures sur le dos et la pointe des pieds, le décubitus dorsal étant la position préférée du malade ne pouvait qu'accentuer l'équinisme. Cet équinisme n'est pas fixe ; les pieds sont même remarquablement ballants.

2° Le raccourcissement du pied avec bosse dorsale, abaissement et saillie du talon antérieur, exagération du creux plantaire.

3° L'hyperextension des orteils dans leur première phalange avec flexion des autres.

4° La saillie des tendons extenseurs ; la corde du tendon d'Achille et du long péronier latéral, lorsqu'on essaie de fléchir le pied sur la jambe.

On rencontre en outre chez lui quelques phénomènes plus spéciaux, notamment :

1° Des accès de contracture pendant lesquels la jambe s'étend

sur la cuisse, le pied sur la jambe en équinisme forcé. Dans ces moments, les orteils sont en flexion plantaire de toutes leurs phalanges.

2° Des troubles de la sensibilité consistant en une sensation de froid constante au niveau des pieds (les pieds sont d'ailleurs froids au toucher), et une perte à peu près complète du sens des attitudes au niveau des orteils. Au niveau des orteils il nous a paru aussi que si la piqûre était bien sentie, tant sur la face dorsale que sur la face plantaire, la sensation de douleur était souvent mal localisée.

Main botée. — La déformation que nous allons décrire et qui siège à la fois aux deux mains paraît avoir débuté il y a trois ans, ou plutôt c'est très sûrement il y a trois ans que le malade s'en est pour la première fois aperçu, dans des conditions d'ailleurs assez originales et assez précises pour pouvoir être rapportées.

Il jouait à « pile ou face » de la façon suivante : comme il ne pouvait se lever, le sou était placé devant lui sur le lit ; avec les quatre derniers doigts de la main droite il cachait le sou et demandait à son partenaire : « Pile ou face ? » ; le jeu se devine aisément.

Au bout de quelques instants il lui était impossible de jouer ; ses doigts s'écartaient les uns des autres, s'étendaient sur les métacarpiens et découvraient ainsi l'effiliegie qu'ils auraient dû cacher. Les deux mains lui semblent s'être « déformées » — c'est l'expression dont il se sert, — en même temps ; mais comme il se servait surtout de la main droite pour jouer, il est, dit-il, possible que la gauche se soit prise la première sans qu'il s'en soit aperçu, car depuis quelques mois, elle était moins habile et surtout plus rapide à se fatiguer que la droite.

Nous avons répété l'expérience pour vérifier le fait avancé par le malade. Nous avons donc prié celui-ci de poser sa main à plat sur le lit, la face palmaire reposant sur les draps, les doigts étendus et accolés les uns aux autres. Le malade exécute bien ce mouvement. La main se pose fort bien à plat ; les doigts sont bien étendus et accolés, on dirait une main normale. Elle ne paraît pas amaigrie ; les saillies tendineuses ne sont pas normalement appréciables ; les gouttières intermétacarpiennes sont bien comblées par les interosseux dorsaux. Le premier interosseux dorsal seul semble diminué de volume ; en outre le tendon du long extenseur du pouce est trop visible sous la peau.

Mais la main ne reste pas longtemps ainsi ; au bout d'une minute à deux au début, de quelques secondes dans la suite lorsque le malade est quelque peu fatigué ou énervé, les doigts s'écartent invinciblement les uns des autres et s'étendent sur les métacarpiens comme si les interosseux ayant épuisé toute leur énergie étaient maintenant paralysés.

En ce moment, il est certain que si les doigts avaient pour but de recouvrir un sou, l'effigie serait assez facilement visible même pour un partenaire peu avisé.

Dans cette position, la main présente déjà certains des caractères de la main bote, mais pour éviter des répétitions qui sans cela seraient inévitables, nous ne les indiquerons point et nous passerons immédiatement à l'étude de la main dans la position recommandée par MM. Sicard et Cestan.

Disons donc au malade d'étendre rigoureusement son bras en avant, la main ouverte, comme s'il allait prêter serment.

Position de la main par rapport à l'axe de l'avant-bras. — Il existe ici quelque chose que ne signalèrent point MM. Sicard

et Gestan : la main n'est pas dans la continuation de l'axe de l'avant-bras. Il n'y a évidemment pas une déviation comparable à celle que nous avons vue au niveau des pieds de ce même malade par rapport à l'axe de la jambe ; mais la main est à coup sûr sur un plan légèrement antérieur à celui qu'elle devrait occuper. Ainsi qu'il est facile de s'en rendre compte en prolongeant par une ficelle l'axe de l'avant-bras au delà du poignet, il y a une flexion qui pour être légère n'en est pas moins certaine. D'ailleurs, le dessin accentué des plis de flexion du poignet est une preuve de cette attitude.

Nous ne notons point d'inclinaison latérale, sauf une légère déviation cubitale à gauche ; le flexion palmaire y est d'ailleurs plus accentuée.

Main. — Pour plus de clarté nous en diviserons la description en deux parties : description de la portion métacarpienne, description de la portion digitale.

Portion métacarpienne. — *Face dorsale* — Les quatre tendons de l'extenseur commun sont saillants sous la peau. Leur relief rend appréciables les gouttières intermétacarpiennes, sans que l'on puisse, avant tout examen musculaire, faire la part de ce qui revient dans cet aspect à la saillie des tendons ou à l'atrophie des interosseux. La saillie des tendons limitant la tabatière anatomique, long abducteur du pouce et court extenseur en dehors, long extenseur en dedans, en exagère la profondeur.

Face palmaire. — Elle est plus intéressante.

a) *Talon de la main.* — En haut et en dehors l'éminence thénar, en haut et en dedans l'éminence hypothénar paraissent normales. D'ailleurs les mouvements commandés par les muscles qui les composent, s'ils sont ataxiques, s'exécutent avec une force très suffisante. Les mouvements d'opposition du pouce

aux divers doigts paraissent cependant diminuer rapidement de force, comme si les masses musculaires se fatiguaient vite.

Le premier métacarpien est en abduction et flexion légères, et de ce fait le pli palmaire supérieur est fortement accentué, surtout dans son extrémité supérieure.

b) *Région des articulations métacarpo-phalangiennes.* — Nous trouvons ici une véritable projection en avant des articulations métacarpo-phalangiennes, analogue à celle que nous avons notée au pied au niveau des articulations métatarso-phalangiennes. Elle est sans aucun doute due à l'hyperextension de la première phalange des doigts. Elle est moins accentuée au niveau du médius et de l'annulaire, plus accentuée au niveau de l'index, beaucoup plus encore au niveau du petit doigt, ce qui augmente la courbure naturelle de la main en gouttière et exagère les plis palmaires moyen et inférieur, surtout dans leur extrémité externe pour le premier, interne pour le second. Par suite de cette projection en avant des articulations métacarpo-phalangiennes, les trois petites bosses de tissu cellulo-graisseux qui limitent la main au niveau des espaces interdigitaux ont disparu.

c) *Région du creux de la main.* — Entre ces deux parties, se trouve un creux palmaire plus profond qu'à l'état normal. Cette exagération du creux palmaire doit évidemment recevoir l'explication suivante : absence d'atrophie des éminences thénar et hypothécar coïncidant d'une part avec une légère flexion du premier métacarpien, et d'autre part avec la projection en avant du « talon antérieur » de la main ; mais il semble qu'en outre de ces deux causes qui, accentuant les contours du creux palmaire, en augmentent par là-même la profondeur on puisse incriminer en partie la disparition du tissu cellulo-graisseux qui

normalement recouvre les tendons fléchisseurs. Nos doigts arrivent en effet trop facilement sur ces tendons et le plan osseux sous-jacent des métacarpiens.

Portion digitale. — Pouce. — Nous avons déjà noté l'abduction et la flexion légères du premier métacarpien. La première phalange est en extension ainsi que la deuxième, tant à la main gauche qu'à la main droite.

Doigts. — Main gauche. — Flexion dorsale des premières phalanges, flexion plantaire des deux autres ; cette flexion plantaire des deux dernières phalanges est surtout accusée au médius et à l'annulaire, elle est moins nette à l'index.

Main droite. — Même position des doigts qu'à la main gauche ; mais l'index peut être ici considéré comme étendu en totalité.

Les doigts sont en même temps en abduction par rapport à l'axe des deux mains.

Tenir la main dans cette position fatigue rapidement le malade, ainsi que toute extension prolongée des doigts ; aussi sa position de repos préférée est-elle la flexion des doigts dans la main.

Examen de la force musculaire. — Avant-bras. — La flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras sont vigoureuses ; la flexion de la main, la pronation et la supination normales ; l'extension très légèrement affaiblie. Les masses musculaires se contractent bien ; elles sont résistantes, nullement amaigries.

Main. — Fléchisseurs. — Dynamomètre. Main droite : 31 ; Main gauche : 25.

Ces chiffres peuvent paraître un peu faibles, mais

il ne faut pas oublier qu'il s'agit ici d'un malade au lit depuis trois ans et dont les muscles n'ont jamais eu l'occasion de se développer ; d'ailleurs cette légère faiblesse passerait inaperçue à un examen superficiel, car le malade donne vigoureusement une poignée de main et quand on essaie d'ouvrir son poing fermé, on éprouve autant de difficulté que chez un homme normal. C'est pourquoi nous concluons à l'intégrité absolue des muscles du mécanisme de la flexion.

Extenseurs. — Ils paraissent diminués comme force ; on fléchit facilement les doigts malgré le malade, et on s'oppose sans peine à ce qu'il ouvre son poing fermé. Ce fait est assurément à rapprocher de la fatigue rapide que le malade éprouve dans une extension prolongée et de la légère flexion palmaire de la main dans la position du *serment*.

Muscles des éminences thénar et hypothénar. — Nous en avons déjà parlé, ils paraissent normaux.

Mouvements d'abduction et d'adduction des doigts par rapport à l'axe de la main ; mouvements de flexion et d'extension des phalanges examinées séparément. — Tous ces mouvements se font bien et avec une certaine force. Cette force n'est-elle pas inférieure à la normale ? Un examen aussi grossier de muscles aussi délicats que les interosseux et les lombricaux ne pourrait conduire à une conviction sûre que si la force musculaire était très sensiblement diminuée ? ce n'est pas le cas ici. Cependant notre impression est que ces deux groupes de muscles sont parésiés.

Articulations. — Les articulations de la main sont souples, relâchées. Le relâchement des articulations métacarpo-phalan-

giennes est tel que les doigts sont amenés sans peine à angle droit en flexion dorsale ; cette position augmente la projection en avant du talon antérieur de la main.

Sensibilité. — Les sensations de piquûre, de chaleur, de froid sont bien perçues et bien localisées. Le sens articulaire n'est pas, comme aux pieds, altéré. Il y a quelques phénomènes de paresthésie ; le malade confond facilement des étoffes de tissu tout à fait différent, mais c'est surtout le sens stéréognostique qui paraît atteint. A la vérité le malade reconnaît un sou, un crayon : en revanche, toutes les fois que nous lui avons mis dans la main une montre, il l'a invariablement prise pour « une petite boîte carrée » ; une boîte d'allumettes en métal à angles très arrondis a été désignée sous les mêmes termes. Nous croyons pouvoir affirmer la franchise du malade que nous connaissons depuis longtemps ; peut-être un sou, un crayon lui ont-ils été plus souvent présentés et lui sont-ils plus familiers.

Réflexes. — Osseux et tendineux abolis.

Symptômes négatifs. — Pas de douleurs spontanées.

Pas de sensation de froid, de contractures comme aux pieds.

Pas de troubles trophiques.

Troncs nerveux non douloureux.

OBSERVATION II

L..., V..., née le 9 octobre 1878 dans la Corrèze. (Service de M. le professeur Raymond, Salpêtrière).

Cette malade a été présentée par M. le professeur Raymond dans ses Leçons du mardi ; M^r M. Chartier, interne des hôpitaux.

en a recueilli et publié l'observation dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* 1906.

Nous laissons de côté l'histoire clinique de cette malade qui présente la particularité d'être la seule atteinte d'une famille de sept enfants. Nous ne citerons, de la leçon de M. Raymond, que les phrases qui ont trait aux déformations.

Colonne vertébrale. — « Le thorax ne présente rien de particulier à signaler ; existe-t-il une légère scoliose ? Il ne me paraît pas, mais il est vrai que l'on ne peut apprécier très exactement l'état de la colonne vertébrale que dans la station debout qui est ici impossible. »

Membres inférieurs. — « Réflexe cutané plantaire en extension et commencement de pied creux. Le gros orteil cependant est relevé dans sa totalité, sa deuxième phalange n'étant pas fléchie comme dans le type classique. Relève bien la pointe des pieds. Ceux-ci ne sont pas ballants. Les réactions électriques sont bonnes. »

Membres supérieurs. — Force segmentaire relativement conservée ; hypotonicité très nette des divers muscles. Pas d'atrophie musculaire. Réflexes osseux et tendineux abolis. »

(*Note personnelle.* Mars 1906).

Notre examen a surtout porté sur les mains ; nous noterons cependant du côté des pieds une légère déviation en varus équin.

Mains. — La main droite et la main gauche présentent les mêmes particularités. Aussi, pour éviter des répétitions, en décrirons-nous simplement une.

Main gauche. — Elle paraît, au repos, tout à fait normale.

Elle est plus maigre que la main du malade précédent, mais cette maigreur ne comporte pas d'atrophies localisées ; il s'agit d'un amaigrissement général.

Disons à la malade d'étendre sa main dans la position du serment. Nous allons voir que cette main copie, à peu de choses près, la précédente. Elle est moins accentuée, parce qu'elle est de date plus récente ; nous ne pouvons cependant en indiquer le début d'une façon précise ; nous la constatons et la rapportons telle qu'elle existe actuellement.

Position de la main par rapport à l'avant-bras. — Mêmes remarques que dans l'observation précédente, mais la flexion palmaire est moins accentuée.

Portion métacarpienne. — Face dorsale. Relief des tendons extenseurs, et surtout de ceux limitant la tabatière anatomique.

Face palmaire. a) *Talon de la main.* — Eminences thénar et hypothénar non atrophiées. (Cependant, du côté droit lorsque la malade veut opposer le pouce au petit doigt, elle n'y arrive pas tout à fait. L'opposition du pouce est normale c'est l'opposition du petit doigt qui se fait mal).

b) *Talon antérieur.* — Même projection palmaire des articulations métacarpo-phalangiennes. Même accentuation au niveau de l'index et de l'auriculaire et mêmes caractères des plis palmaires moyen et inférieur.

c) *Creux palmaire.* — Très net.

Portion digitale. — *Pouce.* — Le premier métacarpien est en abduction et flexion légères. Il y a extension des phalanges.

Autres doigts. — La première phalange est en hyperextension, les deuxième et troisième phalanges en flexion nette au

médius, à l'annulaire, moins accusée au petit doigt ; l'index peut être décrit comme étendu en totalité.

Les doigts sont en légère abduction par rapport à l'axe de la main.

Articulations. — Souples, relâchées.

Force musculaire. — La force musculaire segmentaire est bien conservée. Seuls, comme nous l'avons vu, les mouvements d'opposition du petit doigt se font mal. La force des extenseurs nous paraît diminuée.

En outre : fatigue rapide au moindre travail.

Grosse hypotonicité.

Sensibilité normale à tous les modes.

Pas de troubles trophiques.

Troncs nerveux non douloureux.

En résumé : main bote, moins accentuée que dans l'observation précédente, mais présentant deux caractères fondamentaux indiscutables : main creuse et hyperextension des doigts.

OBSERVATION III

(Guénot. — Thèse de Lyon, 1904, obs. XXI.)

L... D..., né en 1868, entré à l'hospice du Perron le 9 août 1886, service de M. le professeur Pic.

Début à dix ans après une coqueluche.

En 1897, « les membres supérieurs jouissent de tous leurs mouvements, mais avec une diminution très nette de leur force... Pied varus équin... Scoliose dorso-lombaire... »

6 janvier 1898. — « On note aux mains, quand on ordonne
« quelques mouvements, l'écartement des doigts en extension
« forcée se rapprochant de l'attitude d'un athétosique.

19 août 1901. — « Mouvements athétosiques aux mem-
« bres supérieurs. »

15 juillet 1904. — « Si on lui fait étendre la main, on cons-
« tate du côté droit l'extension complète du pouce et de l'index ;
« pour les autres doigts l'extension des premières phalanges et
« la flexion des deux autres ; du côté gauche une hyperexten-
« sion encore plus accusée du pouce et de l'index et pour les
« deux autres doigts l'extension de la première phalange et de
« la troisième, et la flexion de la seconde.

« A la face dorsale des mains les espaces intermétacarpiens
« sont très accusés, tandis qu'à la face palmaire le creux de la
« main est augmenté. L'aspect général est bien celui de la
« main bote qu'ont décrit MM. Cestan et Sicard. En outre les
« masses musculaires présentent une atrophie notable.

« On ne constate pas d'anesthésie aux mains ; quant au sens
« musculaire, il a perdu son intégrité. En effet, si nous met-
« tons la main droite du malade sur celle de gauche, il se rend
« bien compte de la position ; mais si au contraire nous plaçons
« la main gauche sur la main droite, il nous dit que ses mains
« ne sont pas l'une sur l'autre.

« Le sens stéréognostique nous semble aussi chez lui très
« altéré. Nous lui introduisons d'abord entre les trois derniers
« doigts, puis entre le pouce et l'index, différents objets, une
« montre, une pièce de monnaie sans pouvoir obtenir aucun ren-
« seignement précis ; il peut simplement nous dire si l'objet est
« froid ou chaud. »

OBSERVATION IV

(Guénot. *Loc. cit.*, obs. XXII).

Marie D..., sœur du malade précédent. Née en 1870. — *Main bote*. — *Mouvements athétoïdes aux membres supérieurs dont la force est assez bien conservée.*

Remarque sur les deux observations précédentes.
— Ces deux observations sont tirées de la thèse de Guénot (Lyon, juillet 1904). On n'y trouve aucune indication sur la force musculaire segmentaire, ni sur la position de la main par rapport à l'axe de l'avant-bras. Nous nous expliquons assez mal cette exagération du creux palmaire, coïncidant avec une atrophie « notable » des éminences, et une hyperextension du pouce, même s'il y avait une projection en avant accentuée du « talon antérieur » de la main, ce que n'indique pas l'observation. La main aurait dû être « plate » et non creuse, le squelette du creux palmaire étant formé par les seuls métacarpiens, pièces rigides indéformables, et nullement comparable au squelette du creux plantaire composé de segments articulés dont le simple déplacement réciproque peut amener une déformation, quel que soit l'état des masses musculaires.

Nous aurons d'ailleurs à revenir sur ces deux déformations en traitant du diagnostic différentiel de la main bote de la maladie de Friedreich.

OBSERVATION V

La photographie que nous reproduisons ci-contre est celle de l'un des cas présentés à la Société de Neurologie par MM. R. Cestan et A. Sicard. Elle nous a gracieusement été communiquée par M. Sicard à qui nous adressons tous nos remerciements.

On y remarque :

1° Pouce : L'abduction et la flexion légère du premier métacarpien avec accentuation du pli palmaire supérieur surtout au niveau du poignet ; l'extension des deux phalanges du pouce ;

2° Autres doigts : L'hyperextension de la première phalange et la flexion des deux autres ;

3° La projection palmaire des articulations métacarpo-phalangiennes surtout accusée au niveau de l'index et du petit doigt avec accentuation des plis palmaires moyen et inférieur dans leur extrémité, externe pour le premier, interne pour le second ;

4° La conservation des éminences thénar et hypo-thénar ;

5° Un creux palmaire très net.

Il est difficile d'après cette photographie de dire s'il y avait une déviation de la main par rapport à l'axe de l'avant-bras, peut-être y avait-il une légère inclinaison cubito-palmaire.

OBSERVATION VI (personnelle).

(Service de M. le professeur Raymond. Salpêtrière)

M^{me} V^{ve} Ch..., née en 1871.

Début à huit ans après une maladie grave de nature indéterminée que la malade qualifie de « fièvre cérébrale » ; aggravation très accentuée à vingt-trois ans après une fausse couche.

Il existe ici une déformation spéciale ne correspondant pas au type de main bote précédemment décrit, mais qui mérite d'être signalée. Elle est bilatérale et identique des deux côtés. Elle remonte à cinq ans environ ; elle a été précédée d'une sensation de fatigue rapide au moindre travail, et cette disproportion entre le travail effectué et la fatigue éprouvée existe actuellement, très nette ; sans avoir été interrogée à ce sujet, spontanément, la malade nous a déclaré que toute extension prolongée des doigts la fatiguait et que sa position de repos est la flexion des doigts.

Comme pour le malade de l'observation I, nous lui avons demandé de placer sa main étendue à plat sur le lit, la face palmaire reposant sur les draps.

Elle exécute bien ce mouvement et la main semble normale ; bientôt apparaît une sensation de lassitude localisée à la région des articulations métacarpo-phalangiennes. Cette lassitude devient telle que la malade ne peut maintenir plus longtemps les doigts accolés ; ceux-ci s'écartent les uns des autres et se fléchissent imperceptiblement de telle sorte qu'ils ne reposent plus sur le plan du lit que par leurs extrémités.

C'est là tout ce que cette main présente d'analogie avec les

maines précédentes. La position du serment ne fait apparaître ni creux plantaire très accentué, ni d'hyperextension bien nette des premières phalanges des doigts avec hyperextension des deux autres ; mais elle montre par rapport à l'axe de l'avant-bras une déviation analogue à celle de notre première malade, mais infiniment plus accusée.

Déviation dans le sens antéro-postérieur. — La main est en flexion palmaire ; il y a une légère bosse dorsale au niveau des os du carpe.

Déviation dans le sens latéral. — La main est en adduction complète ; cette adduction est telle que le bord cubital de l'avant-bras prolongé sur le dos de la main croiserait la ligne des articulations métacarpo-phalangiennes au niveau du premier espace interdigital.

On sent nettement le tendon du cubital antérieur.

Il s'agit là d'une main bote cubito-palmaire visible surtout, on pourrait même dire seulement, dans la position du serment.

La pathogénie de cette déviation nous a paru se rattacher à une parésie de l'extenseur commun, du premier et du deuxième radial externes.

PATHOGÉNIE

La pathogénie d'une déformation exige l'examen d'organes dont l'intégrité régit toute statique articulaire; des surfaces articulaires tout d'abord, ensuite des ligaments et des muscles. Aussi dans l'étude de la pathogénie de la main bote, étudierons-nous successivement :

1° *Les surfaces articulaires,*

2° *Les organes de contention,*

3° *Les organes de motricité.*

Surfaces articulaires. — Il est ici un fait indiscutable, c'est qu'on ne peut rendre les surfaces articulaires responsables de la main bote, pas plus que des autres déformations de la maladie de Friedreich. L'exploration manuelle ne montrant ni usure, ni troubles trophiques d'aucune sorte, nous sommes par là-même obligés de les considérer comme intactes. Au niveau du pied par exemple, il est simplement possible à l'aide d'une exploration rigoureuse et méthodique de noter un certain changement dans les points de repère normaux, changement dû à un léger déplacement réciproque des os, mais avec conservation de toutes les particularités anatomiques de leurs contours.

Dans les mouvements que nous avons imprimés

aux articulations examinées, jamais nous n'avons perçu de bruit articulaire imputable à une pathologie osseuse ou cartilagineuse.

L'état du squelette articulaire ne doit donc point être incriminé.

Organes de contention. — Ce sont les ligaments, et à un certain degré les muscles péri-articulaires. On peut se rendre compte des premiers, organes passifs, en étudiant l'étendue des mouvements qu'il est possible d'imprimer aux articles qu'ils sont chargés de contenir.

Du côté du pied, nous avons noté le pied ballant, l'extension tellement exagérée du gros orteil qu'il peut paraître comme retroussé, la saillie du talon antérieur due à l'hyperextension des premières phalanges des orteils ; du côté de la main, des phénomènes analogues dans l'extension des doigts et la saillie palmaire des articulations métacarpo-phalangiennes ; en outre, l'amplitude exagérée que l'on peut donner au mouvement d'extension du doigt sur la main, toutes choses montrant que dans la maladie de Friedreich les articulations sont des articulations complaisantes, aux ligaments relâchés.

Pourquoi cet état articulaire et ce relâchement des ligaments ? Nous croyons que les mouvements involontaires ou athétoïdes, l'« instabilité choréiforme » que l'on a souvent signalée, l'ataxie qui est le fond de cette maladie, ne sont point étrangers à ce phénomène. On peut, volontairement, par des exercices continus arriver à assouplir des articula-

tions, tellement que chez ces certains sujets elles permettent des attitudes qui confondent l'esprit tant elles paraissent être la négation de la physiologie articulaire. Pourquoi cette instabilité articulaire, involontaire ici, n'aurait-elle pas des résultats analogues ? Rappelons ce que M. le professeur Chauffard disait de son petit malade Georges C... : « Une conséquence assez curieuse de l'ataxie ancienne déjà et si prononcée des mouvements c'est qu'elle a entraîné des laxités articulaires anormales, qu'elle permet des attitudes forcées. Georges est devenu un véritable *disloqué par incoordination*. Voyez-le assis par terre, il se tient les cuisses fléchies à angle droit sur le bassin, les jambes fléchies sous les cuisses et placées en même temps dans une rotation externe tout à fait anormale, si bien que le genou appuie sur le sol par le condyle interne du fémur, la jambe par la face interne du tibia, le pied par la face dorsale. »

C'est là évidemment un cas exceptionnel ; dans la maladie de Friedreich les complaisances articulaires ne vont pas si loin en général ; les articulations n'en sont pas moins éduquées, « disloquées » parfois, n'attendant qu'une sollicitation musculaire pour permettre des attitudes, des déformations anormales.

Organes de motricité. — Mais, que seront ces sollicitations musculaires ? Seront-elles dues à des contractures ou à des paralysies ?

Il est certain qu'en présence d'une déformation aussi peu fixe que la main bote, puisque la position de repos suffit à la faire disparaître, aussi facile à

réduire du moins en partie que le pied bot, en présence de ces articulations relâchées avec par-dessus tout l'abolition absolue de tout réflexe tendineux, l'idée d'une contracture est loin de s'imposer à l'esprit. Si peu séduisante qu'elle paraisse, cette hypothèse a cependant tenté certains auteurs; et Soca, sans s'en déclarer un partisan convaincu, s'est attaché à démontrer ce qu'il pourrait y avoir de « rationnel » à admettre une contracture, dans une maladie où d'ailleurs la lésion du cordon latéral rendait fort possible une irritation de la substance grise des cornes antérieures; contracture avec absence de réflexe parce que survenant sur des muscles « ayant perdu leur tonicité physiologique en tout ou en partie. »

« Si singulière, dit-il, que paraisse une contracture « survenant sur des muscles sans tonus, le fait paraît « prouvé par un certain nombre d'exemples, je le « crois du moins. Le plus beau des cas publiés est « celui de Debove dont l'observation a été recueillie « par Ballet dans le service de M. Charcot. Il s'agit « d'un ataxique surpris par une hémorragie cérébrale suivie de dégénérescence secondaire et contracture manifeste du côté de l'hémiplégie. Or les « réflexes étaient supprimés des deux côtés et d'une « manière absolue... Et il faut ajouter qu'on pouvait « imprimer des mouvements passifs à la jambe dans « l'articulation du genou. »

Il cite en outre comme forme de pied bot à contracture l'observation de Smith (de Boston) que

nous avons rapportée en parlant du pied bot en général, et il ajoute : « Quoique la contracture modifierait toujours plus ou moins l'atonie musculaire, elle serait moins efficace que si elle tombait sur un muscle normal, surtout quand il s'agit de contractures très modérées comme le serait le cas dans ce pied bot. En outre, s'il y a réellement des contractures, ces contractures sont partielles, électives et ne paraissent pas attaquer l'ensemble des muscles. Il y aura donc toujours un certain nombre de ligaments actifs complètement relâchés. » Et pour expliquer l'équinisme, l'abaissement du talon antérieur, l'extension des orteils et le pied creux il invoque le raccourcissement, « contracture ou contraction » « du triceps sural, du long péronier latéral, de l'extenseur commun des orteils et de l'extenseur propre du gros orteil ».

Pareille hypothèse d'une contracture ne peut être admise au sujet de la main bote ; une contracture amènerait sa production à l'état de repos ; en outre quel serait le groupe de muscles contracturés capable de la produire réellement ?

D'ailleurs, voici à ce sujet l'opinion de M. R. Cestan et A. Sicard : « La pathogénie d'une telle déformation semble reconnaître un certain degré de paralysie des interosseux et des lombricaux, sans que l'on puisse, croyons-nous, incriminer la motricité des muscles de l'avant-bras ».

Dans toutes nos observations, nous avons vu la diminution dans la force des extenseurs ; nous ne

pouvons donc admettre l'intégrité absolue des muscles de l'avant-bras ; avec cette réserve nous nous rangeons à l'opinion de MM. Cestan et Sicard.

Duchenne (de Boulogne) a en effet démontré que :

1° Les interosseux et les lombricaux sont les véritables extenseurs des deuxième et troisième phalanges ; que les extenseurs des doigts n'ont d'action physiologique que sur la première ;

2° Qu'ils sont fléchisseurs des premières phalanges.

S'ils étaient totalement paralysés, il y aurait griffe des doigts permanente. Mais ils ne sont que parésiés, ainsi qu'il résulte de l'examen de la force segmentaire. Dans la position de repos, ou lorsqu'on prie le malade de poser sans effort sa main à plat sur le lit, la tonicité qu'ils ont conservée est assez forte pour contrebalancer au moins un certain temps l'action des antagonistes ; mais qu'on fasse contracter ceux-ci, qu'on demande une extension vigoureuse de la main et des doigts, ils seront immédiatement vaincus. L'extenseur commun agissant sur la première phalange l'attirera en hyperextension ; quant aux deuxième et troisième, la tonicité des fléchisseurs les inclinera vers la paume.

En résumé il s'agit ici d'une main bote sans lésion articulaire, due à un défaut d'équilibre musculaire et favorisée par une laxité exagérée des ligaments.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

En présence d'une déformation aussi peu fixe que cette main bote, la question suivante peut se poser : « Ne s'agit-il pas d'une simple attitude athétoïde plutôt que d'une déformation ? » Nous ne le croyons pas.

Il peut y avoir dans la maladie de Friedreich des mouvements athétoïdes ; on peut noter parfois dans l'extension des doigts un phénomène analogue à ce que Soca avait décrit au niveau des orteils sous le nom d' « extension exagérée athétosique des orteils, surtout du gros orteil ». Peut-être les deux mains botes de la thèse de Guénot n'étaient-elles que des attitudes athétoïdes, car il ne faut pas oublier qu'il y avait des mouvements athétoïdes chez ces deux malades, et que l'observation prise le 6 janvier 1898 mentionne : « On note aux mains, quand on ordonne quelques mouvements, l'écartement des doigts en extension forcée se rapprochant de l'attitude d'un athétosique. »

Il n'y avait rien d'analogue chez nos malades ; pas de mouvements athétoïdes, rien qui puisse de loin ou de près rappeler l'athétose ; et chez des malades autres que des malades de Friedreich atteints en

même temps d'athétose, pas plus que dans des cas d'athétose double, nous n'avons rencontré de semblable main bote.

Il y a bien là une déformation due à un léger défaut d'équilibre musculaire et elle est une copie si fidèle du pied bot qu'il serait regrettable de ne pas lui conserver cette désignation ; le tableau suivant le démontre amplement :

Symptômes comparés du pied bot et de la main bote.

<i>Pied bot</i>	<i>Main bote</i>
1 ^o Déviation du pied par rapport à l'axe de la jambe.	1 ^o Déviation de la main par rapport à l'axe de l'avant-bras (obs. I).
2 ^o Pied creux et saillie plantaire des articulations métatarso-phalangiennes.	2 ^o Main creuse et saillie palmaire des articulations métacarpo-phalangiennes.
3 ^o Hyperextension des premières phalanges des orteils et flexion des deux autres.	3 ^o Hyperextension des premières phalanges des doigts et flexion des deux autres.
4 ^o Griffé du gros orteil. Mais il peut être en extension totale (obs. II).	4 ^o Extension du pouce chez nos malades.
5 ^o Saillie des tendons extenseurs.	5 ^o Saillie des tendons extenseurs.
6 ^o Bosse dorsale.	6 ^o Il serait prétentieux d'exiger des os en carpe une difformité que l'exiguité de leurs dimensions rend inconcevable.
7 ^o Absence de fixité.	7 ^o Absence de fixité.

Avec quelles déformations de la main pourra-t-on confondre cette déformation si spéciale ?

Si nous conservons à cette main bote ses caractères essentiels d'être une main creuse avec hyperextension des orteils, disparaissant au repos, nous devons rapidement éliminer toutes les mains botes, où le gros phénomène sera la déviation de la main par rapport à l'axe de l'avant-bras, mains botes congénitales avec leurs tares osseuses, mains botes acquises (paralysies partielles, atrophie musculaire graisseuse progressive, paralysie infantile, etc.), où la rupture de l'équilibre entre les forces musculaires qui meuvent la main dans des directions opposées, suivie plus tard de rétraction, a permis la fixation définitive de la main en des attitudes vicieuses déterminées par la paralysie d'un groupe musculaire et la contraction des antagonistes.

Nous croyons qu'il est inutile de reprendre une à une toutes ces mains botes puisque le résultat de leur comparaison avec la main bote de la maladie de Friedreich aboutirait à une absence presque absolue de points de contact.

Seules peuvent nous intéresser les déformations de la main où prédomine la paralysie des interosseux puisque ce sont ces muscles qui sont ici en cause.

Est-il bien utile même de faire ce diagnostic différentiel ? S'il s'agissait, d'après un dessin, de reconnaître une main bote de Friedreich d'une autre main bote, peut-être ; mais chez le malade le cadre des

symptômes qui l'entourent, permettra de dire à quelle maladie elle appartient. Nous la comparerons seulement aux deux déformations suivantes :

1^o *Griffe cubitale*. — « La griffe cubitale est sur-
« tout très apparente quand la main est dans l'exten-
« sion, le métacarpe un peu renversé en arrière ;
« les quatre premières phalanges sont aussi entraî-
« nées dans l'extension, tandis que les deuxième et
« troisième des deux derniers doigts seulement sont
« fléchies passivement. Le renversement en arrière
« des premières phalanges fait saillir en avant la tête
« des métacarpiens. Quant aux deuxième et troi-
« sième phalanges des deux premiers doigts elles
« sont inclinées en avant.

« Cependant ces doigts restent presque droits et
« leur attitude, malgré cette tendance, à la flexion
« fait un contraste frappant avec la flexion si pronon-
« cée que l'on voit aux deux dernières phalanges
« extrêmes des deux derniers doigts. C'est la carac-
« téristique de la griffe cubitale. » (Meillet).

Cette excellente description montre bien les points communs dus à la paralysie des interosseux, de la griffe cubitale et de la main bote de Friedreich ; mais jamais il n'y a dans la main bote de la maladie de Friedreich cette flexion si prononcée des phalanges extrêmes, car il y a parésie et non paralysie, ni cette électivité, car tous les interosseux sont pris. Et puis il y a autre chose dans la griffe cubitale : l'abolition des mouvements du petit doigt, la paralysie de l'adducteur du pouce, du cubital antérieur, l'atrophie

musculaire qui s'installe rapidement, etc... Il serait difficile de les confondre.

Atrophie musculaire progressive, type Charcot Marie. — Les magnifiques photographies de l'ouvrage de M. le professeur Raymond, *Leçons sur les maladies du système nerveux* (1903), montrent nettement l'écartement des doigts, l'hyperextension des premières phalanges avec flexion des deux autres, la projection en avant des articulations métarcarpo-phalangiennes; mais l'atrophie des éminences annihile le creux plantaire et permet à première vue le diagnostic (1).

Fréquence et moment d'apparition de la main bote.

Le peu d'observations signalées ne nous permet pas de résoudre cette question. MM. Sicard et Cestan dans leur communication disaient: « Nous avons observé ce nouveau signe huit fois sur neuf cas de

1. Il existe évidemment dans la maladie de Friedreich des atrophies des éminences thénar et hypothénar coïncidant avec une parésie des interosseux. Les deux cas de Guénot peuvent s'y rattacher; ces faits sont connus depuis longtemps. Nous croyons qu'à cause de l'effacement du creux palmaire consécutif à cette atrophie on ne doit point appeler ces mains, mains botes. Peut-être est-ce là l'aboutissant d'une main bote antérieure méconnue et qui tend à disparaître au fur et à mesure des progrès des lésions médullaires, « l'atrophie des cornes antérieures étant en rapport avec l'atrophie musculaire » (Vincelet).

cette maladie... », et plus loin : « Ce symptôme d'une fréquence au moins aussi grande que celui du pied bot nous a paru se prononcer d'autant plus que la maladie reconnaît une évolution plus longue. »

Nous croyons pour nous ces chiffres de 8 sur 9 très fortement exagérés. Nous l'avons toujours vue apparaître après les déformations vertébrales et le pied bot. Il y a peut-être là une raison de sa rareté ; les malades mourraient avant qu'elle ait pu se produire.



CONCLUSION

1° Il existe dans la maladie de Friedreich une main bote comparable au pied bot de cette maladie.

2° Son principal caractère est d'être une main creuse avec hyperextension des premières phalanges et flexion des deux autres.

3° C'est une main bote due à un défaut d'équilibre musculaire (parésie des interosseux), sans rétraction tendineuse ou modification des surfaces articulaires.

4° Il nous est impossible de dire sa fréquence et par conséquent son importance.

Vu : le Président de la thèse,
RAYMOND

Vu : le Doyen,
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- FRIEDREICH (N.). — Communication au Congrès des méd. et naturalistes allemands réunis à Spire, 1861.
- Virchow Archiv. Bd. 26 et 27. Traduit in Archives générales de médecine, t. I et t. III, 6^e série.
- Virchow Archiv. Bd. 68 et 70.
- VULPIAN. — Maladies du système nerveux.
- CHARCOT. — Progrès médical, 1884.
- Progrès médical, 1887, n^o 23.
- Gazette des Hôp., 1887.
- Leçons du mardi, 1887-1888.
- EVERETT SMITH. — Boston Med. and Surg. Journal, 1885 et 1888.
- RUTIMEYER. — Virchow Archiv., 1883.
- Virchow Archiv. Bd., 110, 1887.
- VIZZIOLI. — La malattia di Friedreich. Giornale di Neuropatologia, 1885.
- DÉJÉRINE. — Sclérose comb. de la moelle épinière. Sem. méd., 1886.
- Article « Maladie de Friedreich » in Traité Brouardel et Gilbert, 1902.
- GILLES DE LA TOURETTE et HUET. — Iconographie de la Salpêtrière, 1888-1898.
- KLIPPEL et DURANTE. — Revue de médecine, octobre 1892.

SOGA. — Thèse, Paris, 1889.

MARIE (P.). — Sur l'héredo-ataxie cérébelleuse. Sem. méd., 1893.

— Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

— Traité de médecine, 1894. In Bouchard et Charcot, 1904.

MOUSSUS. — In Traité des maladies de l'enfance de Grancher.

PIC et BONNAMOUR. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904.

RAYMOND. — Maladies du système nerveux. Scléroses systématisées de la moelle, 1894.

— Leçons cliniques, 3^e série, 1896-1897, 6^e série, 1902.
Article « Tabes » in Dechambre.

CHAUFFARD. — Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. Semaine méd., 1893.

LONDE et LAGRANGE. — Mal. de Friedreich avec attitudes athétoïdes. Annales de médecine, 1895.

LONDE. — Th. de Paris, 1895.

BUSSAUD. — Maladie de Friedreich. Leçons sur les maladies nerveuses.

BONNUS. — Th. de Paris, 1898.

FRIEDENREICH (A.). — Neurolog. Centralblatt, 1892, p. 211.
Revue neurologique, 1903-1904-1905.

DELAUNAY. — Thèse Faculté de Lille. Main bote dans la syphilis, 1902-1903.

SICARD (A.). et CESTAN (R.). — La main bote dans la maladie de Friedreich. Revue neurologique, 5 novembre 1905, p. 1118.

MENDEL. — Revue neurologique, 15 janvier 1906. Quatre cas de maladie de Friedreich.

RAYMOND. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Maladie

de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse. Janvier-avril 1905. Revue de neurologie, 15 janvier 1906.

GUÉNOT. — Contribution à l'étude clinique anatomo-pathologique et étiologique de la maladie de Friedreich. Th. de Lyon, 1904.

SAUVAIRE (O.). — Th. de Montpellier, 1904. De la griffe cubitale.

RABÈRE. — Th. de Bordeaux, 1904-1905. Difformités consécutives à la paralysie infantile au niveau des membres.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.....	7
CHAPITRE I. — Déformations vertébrales.....	9
CHAPITRE II. — Pied bot.....	13
CHAPITRE III. — Main bote.....	23
OBSERVATIONS.....	25
Observation I.....	25
Observation II.....	38
Observation III.....	38
Observation IV.....	40
Observation V.....	41
Observation VI.....	42
Pathogénie.....	45
Diagnostic différentiel.....	51
Fréquence et moment d'apparition.....	55
CONCLUSION.....	57
BIBLIOGRAPHIE.....	59

